

# SISTEMIESE LUPUS ERITEMATOSE\*

## DIE VERSKYNSELS BY 'N REEKS VAN 10 GEVALLE

C. L. WICHT, M.B., CH.B., M.MED., M.D. (PRET.)

*Departement Interne Geneeskunde en Degenerasie Siektetoestande Groep, W.N.N.R., Universiteit van Stellenbosch, Karl Bremer-Hospitaal, Bellville, Kp.*

Sistemiese lupus eritematose is 'n siektetoestand wat vandag redelik algemeen aangetref word, deels omdat die uiteenlopendheid van die kliniese beeld al hoe meer bekend raak aangesien meer algemeen vir L.E.-selle in die perifere bloed gesoek word, en deels omdat die metodes van aantoning van die selle in die perifere bloed verbeter het.

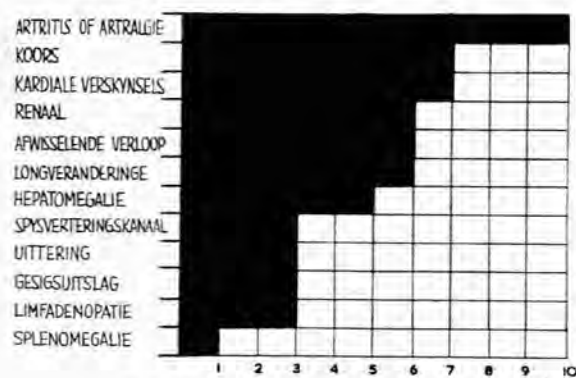
Die wye omvang van die uiteenlopendheid van die kliniese beeld blyk uit die volgende diagnoses waarmee pasiënte tot die hospitaal toegelaat is en ook uit die eerste diagnoses wat in sekere gevalle in die hospitaal gestel is: Lupus vulgaris, akute rumatiese artritis, karditis en bakteriële endokarditis, rumatoïde artritis, pulmonale tuberkulose, gastro-intestinale maligniteit, veelvoudige miëloomatose, die siekte van Hodgkin, limfosarkoom, en akute en chroniese nefritis.

Hoewel die diagnose van sistemiese lupus eritematose in sommige reekse in die afwesigheid van die bevinding van L.E.-selle in die perifere bloed gestel word, is die vonds van L.E.-selle in die perifere bloed as vereiste vir die diagnose in hierdie reeks beskou. Die reeks bestaan uit 10 gevalle wat oor die afgelope 3 jaar gesien is. Hoewel die reeks klein is, word nogtans interessante aspekte van die siektetoestand deur die gevalle van die 4 Blanke pasiënte, 5 Kleurling-pasiënte, en 1 Bantoepasiënt, wat hier saamgevat word, uitgebeeld. Nege van die pasiënte was vroulik en die ouderdomsverspreiding wissel tussen 13 en 65 jaar.

### DIE KLINIESE VERSKYNSELS (AFB. 1)

#### Artritis en Artralgie

By al die pasiënte was daar of 'n voorafgaande geskiedenis of 'n huidige teenwoordigheid van die simptome en tekens



Afb. 1. Kliniese verskynsels by 10 gevalle met D.L.E.

van artralgie of artritis. By 4 pasiënte was dit die inleidende simptome.

#### Temperatuurverhoging

Hoewel 'n temperatuurverhoging by 7 pasiënte gedurende die hospitaalverblyf op die een of ander tydstip teenwoordig was, was daar niks kenmerkends in verband hiermee nie. Hoë- of laaggraadse temperatuur met 'n afgaande of afwisselende verloop is gevind.

#### Kardiale Verskynsels

Die oordeel oor die aantasting van die miokardium en die endokardium in lupus eritematose mag bemoeilik word deur die teenwoordigheid van anemie en koors.<sup>1</sup> Ook hoef 'n vratagtige endokarditis nie altyd deur 'n geruis vergesel te word nie.<sup>2,3</sup> By 7 pasiënte was 'n tagikardie met 'n gepaardgaande sistoliese geruis hoorbaar, 2 waarvan 'n graad III intensiteit behaal het. Die teenwoordigheid van 'n presistoliese mitralisklep-geruis by 4 pasiënte het hier meer op 'n Libman Sacks endokarditis gedui.<sup>4</sup> Een pasiënt het 'n duidelike geruis van 'n aortaklepgebrek tydens verblyf ontwikkel. Die geruise het ook in sommige van die gevalle tot die verkeerde diagnose van 'n akute rumatiese of subakute bakteriële klepontsteking gelei.

By 5 pasiënte was kliniese en röntgenologiese hartvergroting en by 2 kongestiewe hartversaking merkbaar. 'n Perikardiale wrywing wat sou dui op fibrineuse perikarditis is by 3 pasiënte gevind. Geen duidelike waarneembare perikardiale effusie of konstriktiewe perikarditis is gemerk nie.

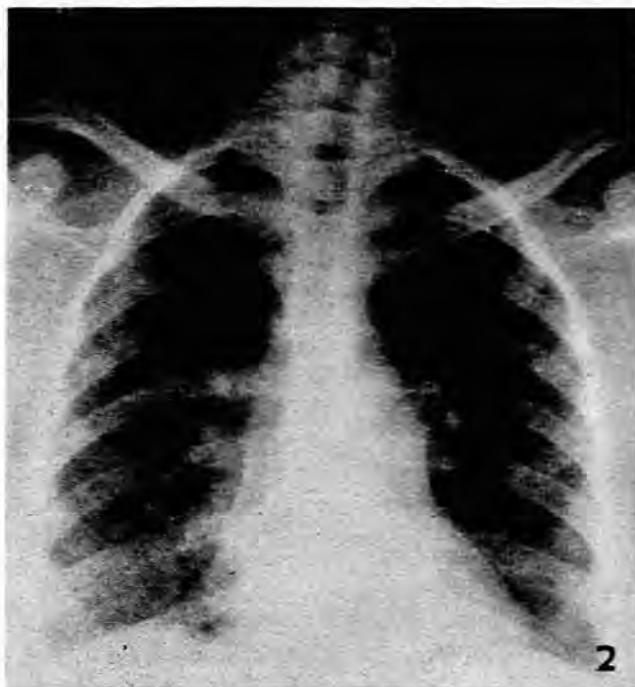
#### Renale Aantasting

Slegs 'n ligte graad van nieraantasting gekenmerk deur ligte proteïenurie en matige sedimentsveranderinge van 'n verbygaande aard, sonder nierfunksiestoornis, is by 3 pasiënte gevind. Die ander het duidelike tekens van nieraantasting en nierversaking getoon. (Twee gevalle word later meer uitvoerig bespreek.)

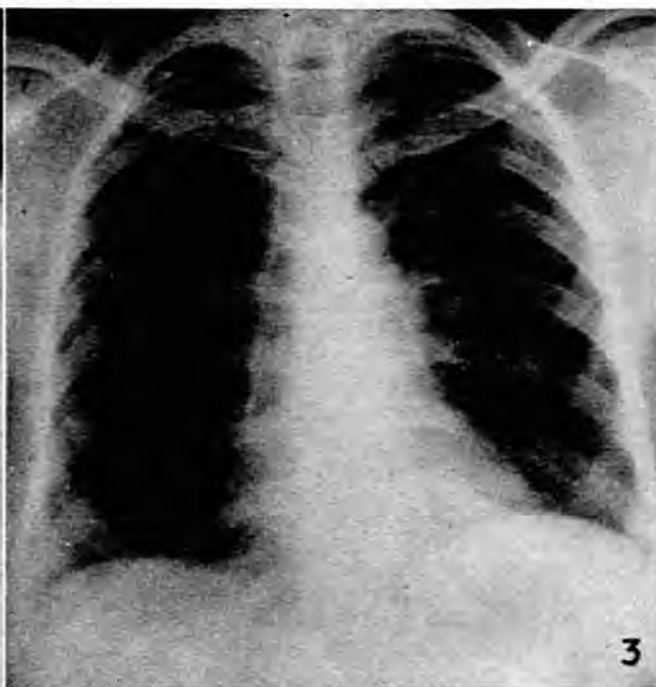
#### Afwisselende Verloop

'n Afwisselende verloop is kenmerkend van die toestand.<sup>5</sup> By 6 pasiënte was die verloop afwisselend met remissie, spontaan of deur steroïdes bewerkstellig. Dit was treffend dat met opflukking aantasting van ander sisteme in sekere gevalle meer op die voorgrond getree het. As voorbeeld dien die volgende: Die verskyning van lit-pyn met eerste bewuswording van die siekte, met daaropvolgende terugvalle, kardiale verskynsels, en kacheksie met kliervergroting onderskeidelik, op die voorgrond. In die oorblywende pasiënte het die toestand by 2 'n progressiewe verloop tot die dood gehad en by 2 pasiënte was dit die eerste aanval gewees.

\* Lesing gelewer tydens die Derde Jaardag van die Mediese Skool van die Universiteit van Stellenbosch en die Karl Bremer-Hospitaal, Bellville, Kp., op 8-9 Oktober 1959.



Afb. 2. Bronchopneumonitiese veranderinge by die long-basisse.



Afb. 3. Pneumonitiese beeld feitlik opgeklaar.

### Longveranderinge

'n Geskiedenis van herhalende pneumonitis met agterblywende röntgenologiese bewys van ou pleuritis was by 1 pasiënt teenwoordig, terwyl 3 pasiënte pleurale effusie en 1 pasiënt 'n lobêre konsolidasie wat op steroïde-behandeling opgeklaar het, gehad het. 'n Sesde geval met longfibrose word meer uitvoerig bespreek:

'n Bantoevrou, 36 jaar oud, is toegelaat tot die hospitaal in Julie 1958. Haar huidige siektetoestand het begin in Desember 1957 toe sy vlietende gewrigspyne met swelling van haar kleiner sowel as van haar groter gewrigte ondervind het. Sy het toe, volgens haar huisdokter, akute rumatiese koors gehad en is ook met goeie gevolg daarvoor behandel. Die huidige geskiedenis is dié van buikpyn in albei bobuikgebiede met geen verband tot asemhaling, inname van voedsel of beweging nie. Sy ondervind ook meer pyn en swelling van die hand- en polsgewrigte. Spesiale navraag het niks van betekenis opgelewer nie. Van belang in haar vorige geskiedenis is dat sy voorheen behandeling vir verdagte longtuberkulose gehad het.

### BEVINDINGS BY ONDERSOEK

'n Middeljarige Bantoevrou wat nie akuut siek lyk nie. Daar was geen tekens van anemie, geelsug, of trommelstokvingers nie. Haar temperatuur was 99°F. Puls was 100 per minuut en bloeddruk 120/70 mm. Hg. Die kardiovaskulêre sisteem is normaal bevind. Die pulmonale sisteem het verminderde longuitsetting getoon, en daar was redelike belugting met hoorbare bilaterale basale krepitasies. Die buikonderzoek het geen vergroting van die lewer of milt of kliere opgelewer nie. Albei die kraniale, motoriese en sensoriese sisteme is normaal bevind. Met ondersoek van die ledemate is gevind dat die interfalangeale gewrigte van die hande, die pols, die elmboë en die knieë geswel, warm, en pynlik met beweging is.

### Spesiale Ondersoek

**Bloedondersoek:** Hemoglobien 12 g. %, witselle 8,350 per k. mm., besinking 83 mm./eerste uur (Westergren), polimorfe 71%, limfosiete 27%, monosiete 1%, en eosinofiele 1%. Die bloedplaatjies is skynbaar normaal.

**Urine-ondersoek:** S.G. 1010 met normale chemie en normale mikroskopie.

**Lewerfunksieproewe** het die volgende getoon: Albumien 4.0 g. %, globulien 4.2 g. %, en serum uriensuur 0.9 mg. %.

**Röntgenologiese ondersoek:** Verskeie longfoto's is vanaf 19 Julie 1958 geneem. Afb. 2 vertoon 'n longveld-agtergrond van emfiseem en algemene vermeerderde brongeo-aar-patroon met gestippelde fyn brongopneumonitiese veranderinge by die long-basisse. Die longinfiltraat het van week tot week gewissel, veral dié in die gebied van die linker longveld en die regter middel longveld. Die toestand het geleidelik verbeter en die röntgenfoto's van 8 September 1958 (Afb. 3) toon dat die infiltrasie van die middelste dele van die long en die fyn-gestippelde pneumonitiese beeld feitlik opgeklaar het, hoewel daar nog 'n mate van emfiseem en peribronchiale fibrose sigbaar was. Die hilus-skaduwees is uitstaande maar dit was moeilik om te besluit of dit oorvergrote kliere of pulmonale vate was; heel waarskynlik was dit laasgenoemde. Die pulmonale aar-segment van die hart is uitgebult, maar die hart is andersins normaal. Daar is geringe verkalking by albei hili.

Die moontlike diagnose op dié tydstip (19 Julie 1958) was vorige pulmonale tuberkulose, opflikkering van rumatiese koors, of 'n rumatoïde tipe van artritis. Die Mantoux-toets 1/1,000, sowel as sputum-ondersoek vir tuberkulose was egter negatief. Ook in opvolging was die marmot-toets vir tuberkulose negatief. Om die twee tipes patologie onder een gesamentlike hoof te skaar is die moontlikheid van lupus eritematose oorweeg. L.E.-selle kon dan ook duidelik in die perifere bloed aangetoon word. Om die longbeeld meer noukeurig te bepaal is verdere ondersoek gedoen.

**Brongogram:** Dit het geen afwykings van die brongusse getoon nie.

**Longfunksie-proewe:** Vitale kapasiteit 39% van normaal, funksionele residuele kapasiteit 99% van normaal, totale longkapasiteit 75.6% van normaal, en maksimale asemhalingskapasiteit 38% van normaal.

**Longbiopsie:** Mikroskopies toon die longweefsel gevorderde interstiële fibrose en ernstige chroniese inflammatoriese veranderinge. Daar is hiperplasie van brongiale epiteel in sommige gedeeltes, terwyl sistiese veranderinge voorkom veral in sommige van die terminale gedeeltes van die brongopulmonêre vertakings. Alveoli is uitgevoer met lae-silinder epiteel en bevat net soos die brongusse en brongioli 'n etterige eksudaat. Die pleura toon fibreuse verdikking en infiltrasie met chroniese inflammatoriese selle.

Fibrinoïde nekrose van die grondstof of bindweefsel is nie gemerk nie. Met karmynkleuring van die slym was geen basofiele



slimerige edeem van die perivaskulêre peribronchiale bindweefsel en die alveolêre wande aantoonbaar nie.

**Hande en polsgewigte:** Röntgenologies is daar geen tekens van sarkoidose of 'n rumatoïde toestand te bespeur nie.

**Boonste deel van die spysverteringskanaal:** 'n Bariummaal toon geen tekens van patologie in dié gebied nie.

**Hartkateterisasie:** Afsien van 'n matig-verhoogde pulmonale arteriedruk (hoof pulmonale arteriedruk 42/25 mm. Hg, gemene druk 37 mm. Hg; linker pulmonale arteriedruk 40/22 mm. Hg, gemene druk 32 mm. Hg; linker pulmonale haarvat gemene druk 27 mm. Hg) was die bevindings met kateterisasie binne normale perke.

#### Kommentaar

Die pasiënt het die vorige geskiedenis van 'n longtoestand, met nou ook die tekens van longaantasting en die ander bevindings van lupus eritematose. Die röntgenologiese beeld vertoon 'n fibrotiese longtoestand met emfiseem en wisselende infiltraat, asook 'n fyn bronchopneumonitiese beeld wat binne 5 weke opgeklare en 'n residu van longfibrose agtergelaat het. Die longfunksies vertoon 'n restriktiewe abnormaliteit wat inpas by longfibrose. Die hartkateterisasie vertoon 'n matige verhoging van die pulmonale arteriedruk. Die histologiese beeld is soos dié wat gesien kan word by chroniese pneumonie of soos dié wat aangetref word by gevalle van nodulêre fibrose.

#### Hepatomegalie

Lewervergroting was teenwoordig by 5 van die pasiënte. Daar was niks kenmerkends in verband met die aard van lewervergroting nie, en in geen een van die gevalle was enige tekens van lewerversaking aantoonbaar nie. 'n Verhoogde bilirubien nie nie aangetref nie. Die moontlikheid bestaan wel dat die lewer, in die gevalle, die setel van lupus eritemateuse veranderinge mag wees.<sup>6</sup>

#### Spysverteringskanaal

Deur verskeie skrywers word buikklagtes as 'n vry algemene verskynsel onder hul pasiënte vermeld.<sup>7,8</sup>

'n Vae nie-lokaliserende buikpyn met dispeptiese klagtes was by een pasiënt 'n aanhoudende klagte gewees. By 'n tweede pasiënt was daar gastro-enteritis met chroniese diaree. Stoelgang-ondersoeke, bloedkulture en agglutinasie-toetse was negatief. Die diaree het dan ook opgeklare onder steroïde behandeling. In die derde pasiënt was daar simptome van akute buikpyn met die tekens van peritonitis en ileus.

#### Uittering

Uittering was duidelik merkbaar by 3 van die pasiënte.

#### Gesigsuitslag

Slegs by 3 pasiënte was gesigsuitslag merkbaar. By 1 pasiënt was dit duidelik dat die intensiteit van die gesigsuitslag gepaard gegaan het met wisseling in die sistemiese verskynsels. By die ander 2 pasiënte was 'n gesigsuitslag die presenterende simptome.

#### Limfadenopatie

Limfadenopatie word redelik algemeen in sistemiese lupus eritematose aangetref.<sup>9</sup> By 1 pasiënt is daar wydverspreide kliervergroting gevind. Die submandibulêre jugulare en kliere van die posterior driehoek van die nek, asook die kliere in die oksels en lieste, is vergroot gevind. Meeste van die kliere is los en beweeglik, behalwe in die posterior nek-driehoek, waar dit 'n stugge saamgevatte vorm aangeneem het. Die eerste diagnose in dié geval was limfosarkoom. By die ander 2 gevalle was daar enkele kliere in die nek, en by die 1 geval ook in die een oksel, voelbaar gewees.

#### Splenomegalie

Hoewel miltvergroting min in sistemiese lupus eritematose klinies waarneembaar is, is die tipiese uieblaarvormige fibrinoïde vaatletsels in die meeste gevalle tog in die milt

waarneembaar.<sup>4</sup> In 1 pasiënt was duidelike miltvergroting waarneembaar gewees.

#### DIE PRESENTERENDE SIMPTOME (AFB. 4)

Sistemiese lupus eritematose is 'n siektetoestand wat op verskillende maniere kan voordoen:

#### Artritis of Artralgie

By 4 pasiënte was dit die uitstaande simptome. By 2 pasiënte was dit 'n akute vlietende artritis van die groot gewigte, soos dié wat in rumatiekkoors gevind word. By 2 pasiënte was dit dan ook die eerste diagnose gewees. By die derde pasiënt was daar ook nog, behalwe die aantasting van die groter gewigte, spoelvormige swellings van die interfalangeale gewigte soos wat in akute rumatoïde artritis aangetref word. By die vierde pasiënt was daar die kenmerkende misvormde gewrigsveranderinge van 'n chroniese rumatoïde artritis. Die pasiënt is dan ook, 14 jaar voor die huidige diagnose van sistemiese lupus eritematose gestel is, beskou as, en behandel vir rumatoïde artritis. Tesame met die tevore reeds genoemde vlietende artralgie, vorm dit die kenmerkende gewrigsaantasting wat in sistemiese lupus eritematose aangetref word.

#### Renale Aantasting

By 2 pasiënte was die renale aantasting die uitstaande presenterende simptome.

#### Geval 1

'n Dertienjarige vroulike Kleurlingpasiënt, toegelaat op 14 Maart 1959. Die siektebeeld van die pasiënt het in November 1958 begin met 'n uitslag op haar gesig wat gejeuk het. Dit was eers in die vorm van puisties wat verdwyn het en 'n rooierige uitslag in 'n skoenlapper-verspreiding oor die hekk en brug van die neus nagelaat het. Ongeveer 1 maand later het sy konvulsies met agterblywende bewussynsverlies, wat ongeveer 1 uur lank geduur het, ondervind. Sedert die episode het sy nie-lokaliseerbare klagtes van beenpyn, buikpyn en hoofpyn gehad. Die afgelope 2 weke voor opname is daar gemerk dat haar bene, gesig en buik geswel is.

Die pasiënt is voor toelating met streptomisien en isoniazid vir vermeende tuberkulose buite behandel.

**Bevindings by ondersoek.** 'n Jong Kleurlingkind wat baie siek voorkom. Duidelike anemie is waargeneem, sowel as duidelike puttende edeem van albei bene en gesig, en 'n eritemateuse uitslag in 'n skoenlapper-verspreiding oor die hekk en brug van die neus. Sy het 'n temperatuur van 99°F gehad. Polsspoed was 130 per minuut. Die bloeddruk was 120/80 mm. Hg. Die kardiopulmonêre sisteem sowel as die asemhalingsstelsel is normaal bevind. By ondersoek van die buik is daar 'n duidelike vry vog aantoonbaar. Geen lewer- of miltvergroting was bepaalbaar nie. Albei die kraniale, motoriese en sensoriese sisteme is normaal bevind.

**Spesiale ondersoek.** Bloedondersoek toon die volgende: Hemoglobien, minder as 4 g.%, rooiselle 1,730,000 per k. mm., witselle 5,900 per k. mm., polimorfe 60%, limfosiete 36%, monosiete 4%, en bloedbesinking 150 mm./eerste uur (Westergren).

Urienondersoek het die volgende opgelewer: Eiwit +++ (Esbach 12 g./l.). Geen reduserende stowwe was aantoonbaar nie. Etterselle ++, rooibloedselle +, en hialien asook granulêre silinders is gevind.

Die perifere bloedondersoek na L.E.-selle was sterk positief.

**Bloedchemie-ondersoek** toon die volgende: Serum albumien 1.4 g.% en globulien 3 g.% (albei volgens Howe se metode), gammaglobulien 1.9 g.%, beta fraksie 0.74 g.%, Alfa 2 fraksie 0.74 g.%, Alfa 1 fraksie 0.28 g.%, bloedureum 158 mg.%, bloedcholesterol 532 mg.%, serum natrium 123 m. Ekw./l., serum kalium 2.5 m. Ekw./l., serum chloried 111 m. Ekw./l., en serum CO<sub>2</sub> binding 5.7 m. Ekw./l.

**Röntgenfoto's** met die vervoerbare opname toon 'n diffuse vermeerdering van die broncho-vaatskaduwees in albei longvelde. Die hartskaduwee is binne normale perke.

Die diagnose van verspreide lupus eritematose met nieraantasting

is gestel en behandeling is deur middel van bloedtransfusie, steroïde vog en elektroliete ingestel. Ten spyte van die behandeling het die pasiënt se algemene toestand versleg, urine-uitskeiding het progressief afgeneem en sy is tydens kunsmatige dialise op 23 Maart oorlede.

Die patologiese bevindings is soos volg:

Niere: Glomeruli, halfmante van epiteel met verklewings van Bowman se kapsel. Sommige haarvate vertoon tipiese draadlusse in kontras met die asselluariteit van die glomerulus.

Tubuli: Sommige verwyd en atrofies met erge vettige degeneratiewe verskynsels tesame met nekrose van sommige van die tubuli.

Parenkiem: Toon infiltrasie met inflammatoriese selle. Nierarterioli toon geen afwyking. Geen basofiele slymerige edeem was om die arterioli merkbaar nie.

## Geval 2

'n Dertigjarige Kleurlingman toegelaat tot die hospitaal op 24 September 1958. Die siektebeeld by die pasiënt het 8 maande voor die huidige toelating met lumbale rugpyn, disurie en frekwensie begin. Vier maande later was gesigswelling en swelling van die bene merkbaar, wat daarna konstant teenwoordig was tot en met die huidige toelating. Gedurende die tydperk is hoofpyn en toenemende dispnee deur die pasiënt ondervind. Geen vorige geskiedenis van belang kon verkry word nie.

Bevindings by ondersoek. 'n Kleurlingman wat nie baie akute siek lyk nie. Daar was geen sianose, anemie, ikterus of klier-vergrotings nie. Puttende edeem van albei bene was merkbaar. Temperatuur 99°F, bloeddruk 150/90 mm. Hg, polsspoed 90 per minuut met normale ritme. Die puntstoot was heffend in die vyfde tussenruimte buite die midklavikulêre lyn met 'n sistoliese trilling en geruis, onderskeidelik, voelbaar, en hoorbaar. Asemhalingstelsel binne normale perke. Die lever en milt was nie voelbaar nie. Albei die kraniale, motoriese en sensoriese senuwee sisteme is normaal bevind.

Spesiale ondersoeke. Bloedonderzoek toon die volgende: Hemoglobien 9.4 g.%, rooiselle 3,210,000 per k. mm., witselle 6,700 per k. mm., polymorfe 80%, limfosiete 19%, monosiete 1%, bloedplaatjies normaal, en besinking 125 mm./eerste uur (Westergren).

Resultate van die urine-onderzoek het die volgende gelever: S.G. 1012, albumien + + + +, rooibloedselle +, en enkele etter-selle. Granulêre silinders en hialien silinders is gevind.

Die bloedchemie-waardes was die volgende: Serum albumien 1.2 g.%, globulien 3 g.%, serumcholesterol 193 mg.%, natrium 129 m. Ekw./l., kalium 4.4 m. Ekw./l., en chloried 108 m. Ekw./l.

Die L.E.-sel-verskynsel in perifere bloed is sterk positief bevind.

Verloop en behandeling. Ten spyte van behandeling met steroïdes en regulering van vogbalans het die urine-uitskeiding geleidelik afgeneem terwyl die bloeddruk gestyg het. Vier dae voor die dood van die pasiënt ontstaan die tekens van peritonitis en ileus tesame met die tekens van 'n bilaterale trombose van die femorale vene. Die pasiënt is skielik 3 dae later aan 'n verdagte pulmonale embolie oorlede.

By gedeeltelike lykskouing is die volgende nier-tekens histologies gevind: Die glomeruli vertoon die tipiese hialinose van die draadlus tipe. Die nier-parenkiem is geïnfiltrêr met mononukleêre selle. Die tubulêre epiteel toon troebel swelling en in sekere streke bevat die lumina proteïen-afgietsels. Die arterioli vertoon verdikking as gevolg van sklerose.

## Kommentaar

Albei gevalle het voorgedoen met massiewe edeem, duidelike albuminurie en 'n lae serum albumien gehalte. Die urine het hialien en granulêre silinders, asook rooi- en witbloedselle bevat. Die normale bloeddruk-waardes was kenmerkend in albei gevalle. Opvallend in geval 2, was die normale bloedcholesterol-waarde. Toenemende tekens van nierfunksie-inorting, te ken aan afname in urine-volume en styging in bloeddruk, is bevind. Albei pasiënte was ten tye van dood duidelik uremies en oliguries gewees. Die progressiewe aard van die renale aantasting met ooreenstemmende swak prognose blyk uit die duur van die siektoestand—5 maande en 9 maande onderskeidelik.

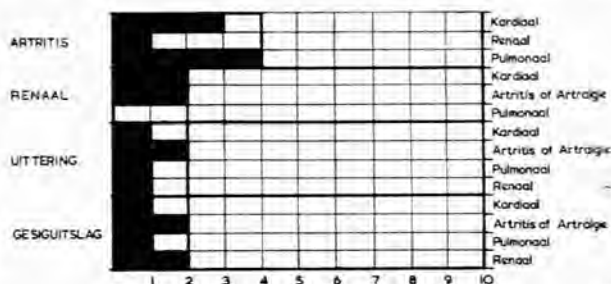
In altwee pasiënte is die renale veranderinge van gedissemineerde lupus eritematose gevind.

## Kacheksie

By 2 pasiënte was kacheksie die uitstaande simptome. In die eerste geval was daar ook gepaardgaande vae buikklagtes wat gelei het tot die diagnose van spysverterings-maligniteit. By die tweede pasiënt was daar klagtes en bevindings in verband met die asemhalingstelsel en skelet-pyn wat gelei het tot die eerste diagnose van veelvoudige mielomatoose.

## Gesiguitlag

Die tipiese skoelappervlerk diskoïde eritemateuse uitslag oor die wange en neusbrug was die presenterende simptome by 2 pasiënte. By verdere ondersoek is ander bykomstige



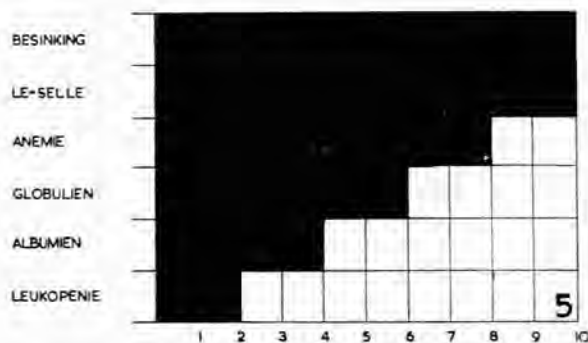
Afb. 4. Presenterende simptome by die 10 L.E.-gevalle.

sistemiese verskynsels van die siekteproses gevind. Daar word ook gewys op ander sistemiese aantasting by die pasiënte (Afb. 4).

## DIE LABORATORIUMBEVINDINGS (AFB. 5)

### Bloedbesinking

Die verhoging hiervan was 'n uitstaande bevinding in die reeks. Waardes so hoog as 140 mm. in die eerste uur



Afb. 5. Abnormale laboratoriumbevindings.

(Westergren metode) is gevind. Die laagste waarde was 60 mm. in die eerste uur.

Rooibloedselle. 'n Vermindering in die aantal sirkulerende rooibloedselle is 'n algemene verskynsel in lupus eritematose wat moontlik aan toksiese beskadiging van die beenmurg, bloedverlies, nieraantasting, bykomstige infeksie en anoreksie toegeskryf mag word.<sup>1</sup> By 7 pasiënte is dit normochromies, normosities van aard, terwyl by 1 pasiënt, 'n pasiënt met ernstige nieraantasting, dit hipochroom van aard was.

Witbloedseltelling. 'n Leukopenie <5,000 k.mm. is in slegs 2 pasiënte gemerk.

### Die L.E.-sel Verskynsel

By al die pasiënte is die tipiese L.E.-selle gevind, d.w.s. volwasse witbloedselle met 'n rooi-perskleurige homogene insluitsel wat uit gedeeltelike gedepolimeriseerde desoksiribonukleïnsuur, afkomstig van kernweefsel van neutrofiel, limfosiëte en ander sel-elemente, bestaan.<sup>4</sup> Die toets is negatief in 'n klein persentasie van pasiënte. Haserick bevind dit negatief in 5 tot 10% van pasiënte.<sup>10</sup>

### Serum Proteïene

'n Vermeerdering in die globulien-waardes is algemeen in lupus eritematose.<sup>11</sup> Die serum globulienes in die reeks is by 6 pasiënte verhoog gevind. By 4 pasiënte is elektroforetiese fraksionering gedoen en kan dit aangetoon word dat die verhoging hoofsaaklik aan die gamma-globulines toegeskryf kon word. Verhoogde globulien-waardes gaan dikwels gepaard met 'n verlaging van die albumien-waardes<sup>9</sup> wat dan by 4 pasiënte aantoonbaar was. Twee van die pasiënte het egter duidelike nieraantasting gehad.

### BESPREKING

Die verhaal van sistemiese lupus eritematose ontplooi in 1872 met die klassieke beskrywing deur Kaposi.<sup>12</sup> Hy beklemtoon dat lupus eritematose nie net 'n lokale siekte van die vel is nie, maar dat verskeie ernstige algemene simptome, wat die pasiënt se lewe in gevaar mag stel as gevolg van die aantasting, mag ontwikkel. Uit die tydperk volg ook die klassieke beskrywing van William Osler in 1895.<sup>13</sup> Volgens Osler is *eritema exudatum multiforme* 'n siekte van onbekende etiologie, gekenmerk deur vel-lletsels, artritis, en met soms 'n verskeidenheid van ingewandsverskynsels asook gastro-intestinale krisisse, endokarditis, akute nefritis, en slymvliesbloedings. Hy noem dat die siekte neig om met remissies te verloop en dat die kenmerkende vel-lletsels nie altyd teenwoordig is nie.

In die verdere ontplooiing van die siektebeeld kan die volgende vroeë werkers se name genoem word: Libman Sacks<sup>14</sup> beskryf in 1924 die nie-bakteriële vratagtige endokarditis. Klemperer en medewerkers in 1942<sup>15,16</sup> bring die begrip van fibrinoïde degenerasie van kollagene vesels van bindweefsel tuis as verklaring vir die heterogene beeld wat in lupus eritematose aangetref word. Met die ontdekking van die L.E.-sel in 1948 verleen Hargraves en sy medewerkers<sup>17</sup> nie alleen 'n nuwe diagnostiese wapen nie, maar ook 'n nuwe sy aan die interessante sieketoeestand.

Die simptome en simptome-komplekse deur die 10 pasiënte uitgebeeld, is alreeds uiteengesit. Die aandag word op 'n paar ander aspekte van die toestand gevestig.

Die pleuro-pulmonale veranderinge is 'n algemene verskynsel in gedissemineerde lupus eritematose.<sup>4,9,18</sup> In die reeks het 6 pasiënte pulmonale veranderinge van pneumonitis, lobêre konsolidasie, pleurale effusies, en nodulêre longfibrose vertoon. Daar is rede om te verwag dat 'n siekte soos gedissemineerde lupus eritematose wat 'n voorliefde vir bloedvate, bindweefsel en sereuse membrane het, ook long- en pleura-aantasting sou veroorsaak. Die histologiese veranderinge by die 1 pasiënt is soos dié deur ander werkers beskryf.<sup>19</sup> Die veranderinge van 'n fibrinoïde nekrose of die basofiliese slymerige edeem beskryf deur Purnell en medewerkers<sup>20</sup> in 16.6% van hul pasiënte, kon nie aangetoon word nie. Die hoë voorkoms van pleuropulmonale veranderinge sou dui op 'n oorsaaklike verband tot lupus eritematose, maar die histologiese veranderinge in die geval

kan nie as patognomonies van die sieketoeestand beskou word nie.

By 'n hoë persentasie van pasiënte met lupus eritematose is daar nieraantasting.<sup>21</sup> Ses pasiënte het dié afwyking gehad. By 2 pasiënte was die renale verskynsels nie net 'n prominente nie, maar ook 'n dominante verskynsel van die siektebeeld. Dit is bekend dat die nefrotiese sindroom gekenmerk deur edeem, massiewe proteïenurie, hipo-albuminurie, en 'n urinêre sediment bevattende granulêre silinders en hialien silinders,<sup>21,22</sup> hoewel minder algemeen, tog in lupus eritematose aangetref mag word. Die 1 pasiënt voldoen aan die vereistes. Die tweede pasiënt voldoen aan die vereistes van die nefrotiese sindroom behalwe dat die serumcholesterol-gehalte binne normale perke is. Die benaming pseudonefroze (benaming van Muehrcke) word aan die toestand verleen.<sup>21</sup> Wat die oorsaak vir die verskil in die bloedcholesterol-waardes by die 2 pasiënte is, blyk nie uit die studies nie. Die albumien-gehaltes het nie noemenswaardig verskil sodat dit die verskil in cholesterol-waardes kon beïnvloed nie. Nóg klinies, nóg patologies was daar so 'n duidelike bewys van lewerselskade om die normale cholesterol-waarde in die 1 pasiënt te verklaar nie. Daar was ook nie treffende verskil in die histologie van die niere by die 2 pasiënte nie. Die swak prognose vir pasiënte met die nefrotiese en pseudonefrotiese kliniese beelde, bevestig die bevindings van ander werkers.<sup>21,23</sup> Dit het nie geblyk dat die behandeling met steroïdes die verloop van die siekteproses in die 2 pasiënte vertraag het nie.

Hipertensie verskyn laat in die verloop van gedissemineerde lupus eritematose.<sup>2</sup> Tog word daar in die literatuur melding gemaak van pasiënte wat oorlede is in 'n uremiese koma met 'n normale bloeddruk.<sup>24</sup> In albei die pasiënte met die nefrotiese en pseudonefrotiese sindroom was die bloeddruk binne normale perke.

In lupus eritematose word 'n leukopenie dikwels aangetref.<sup>8</sup> In die reeks was die witbloedseltelling by 6 pasiënte normaal en by 2 verhoog.

Die differensiële telling by die pasiënte was normaal. 'n Normale of selfs verhoogde witseltelling dien dus nie noodwendig as bewys teen die diagnose van gedissemineerde lupus eritematose nie.

### OPSOMMING

Die simptome en tekens asook die presenterende beelde en laboratorium-waardes by 10 pasiënte met sistemiese lupus eritematose word uiteengesit. Daar word gewys op die hoë voorkoms van die pleuropulmonale veranderinge in die groep. Meer in besonder is 1 pasiënt wat dié veranderinge getoon het, nagegaan en dit kan aangetoon word dat hulle aan longfibrose toegeskryf kan word. Geen fibrinoïde veranderinge van kollageenvesels wat kenmerkend van die toestand is, asook slymerige edeem van bindweefsel in die long, deur andere beskryf, was aantoonbaar nie. Hoewel die hoë voorkoms dui op 'n oorsaaklike verband, kon dit nie histologies bevestig word nie.

Twee pasiënte met lupus nefritis is meer in besonder nagegaan. Die een pasiënt het 'n nefrotiese beeld vertoon, terwyl die tweede al die verskynsels getoon het, behalwe dat die bloedcholesterol-waarde binne normale perke was. Die verloop in albei gevalle was, ten spyte van die toediening van steroïdes, swak.



## SUMMARY

A retrospective study of 10 cases of disseminated lupus erythematosus is presented. The diagnosis in each instance was confirmed by the finding of LE cells in the peripheral blood. The clinical findings, presenting symptoms, and blood-picture of these 10 patients are discussed.

The pleuropulmonary changes found in 6 of these cases are of special interest. The following findings were noted: Recurrent pneumonitis, lobar consolidation, pleural effusions, and nodular lung fibrosis.

The last-mentioned changes were demonstrated histologically after lung biopsy had been done on a 36-year-old female Bantu patient. No fibrinoid changes of the collagen fibres could be found, nor could mucinous oedema of the connective tissue be demonstrated. It was thought that although the histology was not in keeping with lupus erythematosus the high incidence of these pleuropulmonary findings were suggestive of a causal relationship.

Two cases with lupus nephritis are presented in more detail. The first case showed the classical features of the nephrotic syndrome, whilst the second case had all these features except a normal blood-cholesterol value. In spite of steroid therapy the outcome in both patients was unfavourable.

## VERWYSINGS

1. Baehr, G., Klemperer, P. en Schiffrin, A. (1935): *Trans. Assoc. Amer. Physns.* 50, 139.
2. Griffith, G. C. en Vural, I. L. (1951): *Circulation*, 3, 492.
3. Bridgen, W., Bywaters, E. G. L., Lessof, M. H. en Ross, I. P. (1960): *Brit. Heart J.*, 22, 1.
4. Talbot, J. H. en Ferrandis, R. M. (1956): *Collagen Diseases*. New York: Grune & Stratton.
5. Talbot, J. H. en Lockie, L. M. (1958): *Progress in Arthritis*. New York: Grune & Stratton.
6. Hill, L. C. (1957): *Brit. Med. J.*, 2, 726.
7. Dubois, E. L. (1953): *Ann. Intern. Med.*, 38, 1265.
8. Armas-Cruz, R., Harnecker, J., Ducach, G., Jalil, J. en Gonzalez, F. (1958): *Amer. J. Med.*, 25, 409.
9. Hill, L. C. (1957): *Brit. Med. J.*, 2, 656.
10. Haserick, J. R. (1951): *J. Amer. Med. Assoc.*, 146, 16.
11. Jessar, R. A., Lamont-Havers, R. W. en Ragan, C. (1953): *Ann. Intern. Med.*, 38, 717.
12. Kaposi, M. (1872): *Arch. Derm. Syph. (Berl.)*, 4, 36. Aangehaal deur Hill, L. C., *loc. cit.*<sup>8</sup>
13. Osler, W. (1895): *Amer. J. Med. Sci.*, 110, 629. Aangehaal deur Hill, L. C., *loc. cit.*<sup>8</sup>
14. Libman, E. en Sacks, B. (1924): *Arch. Intern. Med.*, 33, 701.
15. Klemperer, P., Pollack, A. D. en Baehr, G. (1942): *J. Amer. Med. Assoc.*, 119, 331.
16. *Idem* (1942): *N.Y. St. J. Med.*, 42, 2225.
17. Hargraves, M. M., Richmond, H. en Morton, R. (1948): *Proc. Mayo Clin.*, 23, 25.
18. Tumulty, P. A. (1954): *J. Amer. Med. Assoc.*, 156, 947.
19. Rakov, H. L. en Taylor, J. S. (1942): *Arch. Intern. Med.*, 70, 88.
20. Purnell, D. C., Baggenstoss, A. H. en Olsen, A. M. (1955): *Ann. Intern. Med.*, 42, 619.
21. Muehrcke, R. C., Kark, R. M., Pirani, C. L. en Pollack, V. I. (1957): *Lupus Nephritis*. Baltimore: Williams & Wilkins.
22. Allen, A. C. (1955): *Amer. J. Med.*, 18, 277.
23. Daugherty, G. W. en Baggenstoss, A. H. (1950): *Arch. Intern. Med.*, 85, 900.
24. Harvey, A. M., Shulman, L. F., Tumulty, P. A., Conley, C. L. en Schoenrich, E. H. (1954): *Medicine*, 33, 291.